Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Breslau
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Küttner

Angeborene maligne Tumoren an den Extremitäten

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie der Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich-Wilhelm-Universität zu Breslau

Vorgelegt von Vera Adler

Breslau 1930

Druck: Buch- und Offsetdruckerei der Schlesischen Volkszeitung, GmbH., Breslau 1

Gedruckt
mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Breslau

I. Berichterstatter: Professor Dr. Weil
II. Berichterstatter: Professor Dr. Küttner

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meiner lieben Mutter

Es ist eine im allgemeinen heute wohl unbestrittene Tatsache, daß die Häufigkeit der festgestellten malignen Neubildungen in den letzten Jahrzehnten eine Zunahme erfahren hat. Damit ist allerdings nicht gesagt, daß nun tatsächlich die Tumoren häufiger geworden sind — es kann vielleicht der Prozentsatz der Erkrankungen der gleiche geblieben sein — nur gelangen infolge der vielseitigeren Hilfsmittel, sie zu diagnostizieren, eine größere Anzahl zur Kenntnis des Arztes. Man kann aber auch diese Beobachtung damit zu erklären suchen, daß jetzt mehr Leute als früher in das für Neubildungen besonders disponierte höhere Alter gelangen. Demgegenüber aber ist eine Zunahme der Tumoren im kindlichen Alter nicht zu bemerken. Sie sind auch heute noch große Seltenheiten.

Unter Geschwülsten kongenitaler Natur sind vom pathologischen Standpunkte aus bei weitester Fassung alle Geschwülste im Cohnheim'schen Sinne zu verstehen, d. h. alle, in denen sich irgendeine Beziehung zu einer Keimversprengung nachweisen läßt, gleichgültig, wann die Krankheit das Individuum befällt, ob sie intrauterin, in der ersten Lebenszeit oder in späteren Jahren einsetzt. Ribbert hingegen definiert den Begriff der kongenitalen Geschwulst folgendermaßen: Die Tumoren müssen bereits im Körper des Neugeborenen vorhanden sein, oder wenigstens, wenn sie erst in den ersten Wochen und Monaten bemerkt werden, einen solchen Umfang erreicht haben, daß an eine Genese post partum nicht zu denken ist. Diesen Maßstab habe ich bei der Auswahl meiner Fälle angewandt.

Angeborene gutartige Geschwülste, wie Warzen, Angiome, Teleangiektasen, Lipome, Fibrome und dergl. sind zahlreich in der Literatur beschrieben worden. Ihr Vorkommen ist so häufig und gewöhnlich so belanglos, daß sie gegenüber dem viel selteneren, aber wesentlich wichtigeren malignen Tumoren stark in den Hintergrund treten.

Ein Blick in die Geschwulststatistik des Kindesalters zeigt uns die Tatsache, daß unter den malignen Geschwülsten die Sarkome

in ihren verschiedenen Formen weitaus überwiegen. Allerdings können wir uns aus der älteren Literatur, wie sie besonders in der umfassenden Zusammenstellung von Steffen mit enormem Fleiß gesammelt ist, einen wirklich richtigen Eindruck von der Häufigkeit der Sarkome speziell aus dem Grund nicht verschaffen, weil eben in den älteren Fällen infolge unzureichender oder völlig fehlender mikroskopischer Untersuchungen, lediglich auf die makroskopische Beurteilung hin, gewiß vielfach Diagnosen gestellt wurden, die bei histologischer Analyse einer Kritik nicht hätten standhalten können. Immerhin können wir auf Grund der neueren, durch mikroskopische Untersuchungen besser begründeten Literatur die Tatsache als erwiesen betrachten, daß im Kindesalter das Sarkom die häufigste maligne Geschwulst darstellt.

Die große Mehrzahl der in all den Arbeiten beschriebenen malignen angeborenen Geschwülste gehört den inneren Organen an oder findet sich als Teratome, Dermoide, Embryone in der Kreuz-Steißbeingegend, oder — dann gewöhnlich mit angeborenen Mißbildungen vergesellschaftet — an Stellen, wo embryonal vorhandene Spalten nicht zur Schließung gekommen sind.

Bedeutend seltener ist das Vorkommen der Tumoren an den Extremitäten. Ich hatte Gelegenheit, einen derartigen Fall von angeborenen Extremitäten-Tumor, der aus der Privatpraxis von Professor Weil stammt, zu beobachten.

Im Juli 1929 wurde zu Professor Weil der 2 Wochen alte Knabe N. mit einer Geschwulst am rechten Oberarm gebracht. Nach Angabe der Mutter bestand diese Geschwulst schon bei der Geburt in bereits erheblicher Größe, allerdings sah der Tumor damals rötlich aus und zeigte Wundcharakter, nicht, wie jetzt, eine schwärzliche Verfärbung.

Die Eltern des Knaben sind gesund, desgl. die Geschwister. Maligne Tumoren sind angeblich in der Ascendenz nicht vorhanden. Die Schwangerschaft selbst verlief normal, der Partus ohne jegliche Komplikationen. Das Kind zeigte sämtliche Zeichen der Reife und keinerlei Mißbildungen. Der Knabe gedieh gut und befindet sich jetzt in einem mäßigen Ernährungszustand. Das Fettpolster ist ganz gut entwickelt, die Haut läßt sich nicht in Falten aufheben.

Status.

An den inneren Organen finden sich keine Besonderheiten.

Lungengrenzen gut verschieblich, überall heller Klopfschall und Vesikuläratmen. Keinerlei Rasselgeräusche.

Herzgrenzen normal, Töne rein, Aktion regelmäßig.

Leber und Milz nicht palpabel.

Der Leib weich.

Die Reflexe gut auslösbar, pathologische Reflexe nicht vorhanden.

Keine Temperaturerhöhung.

An der Außenseite des rechten Oberarmes befindet sich eine ovale, ungefähr walnußgroße Geschwulst von schwärzlicher Farbe. Die Oberfläche ist höckrig und teilweise ulceriert. Der Tumor sitzt breitbasig auf der Unterfläche auf und scheint ziemlich weit in die Tiefe zu reichen. Die Konsistenz der Geschwulst ist derb, auf der Unterlage ist sie gut verschieblich. Etwa die Hälfte der Oberfläche ist mit einem schwarzen Schorf bedeckt. Die Haut der nächsten Umgebung bildet um die Geschwulst einen geröteten Hof, hervorgerufen durch eine außerordentlich starke Gefäßneubildung.

Der Tumor selbst ist 3 cm lang, 2,5 cm breit und überragt das Niveau der Haut um 2 cm. Die Axillardrüsen sind nicht zu palpieren. Auch sonst sind keinerlei Drüsenvergrößerungen am Körper nachweisbar.

Die Größe der Geschwulst, die in den wenigen Lebenstagen bereits erheblich zugenommen hatte, ihr Vorhandensein schon bei der Geburt und die — wenn auch langsam — fortschreitenden Ulcerationsprozesse lassen den Gedanken aufkommen, daß es sich um eine Geschwulst maligner Art handelt. Da der Tumor noch verschieblich und außerdem ziemlich circumscript begrenzt ist, auch keine Metastase vorhanden zu sein scheint, wird die Exstirpation vorgeschlagen. Zur Klärung der Frage, wie weit der Tumor in die Tiefe reicht, wird ein Röntgenbild des rechten Oberarms angefertigt. Auf diesem zeigt sich deutlich die Intaktheit des Oberarmknochens und eine nach außen vom Humerus gelegene Verschattung, die der Geschwulst entspricht.

Am 1. 8. 29 wird die Entfernung des Tumors von Professor Weil vorgenommen. In Aethernarkose wird die Geschwulst bis ins Gesunde extirpiert. Bei der Operation zeigt sich, daß der Tumor zwischen dem M. biceps und dem M. deltoidus liegt, und erheblich in die Tiefe, fast bis an den Knochen heranreicht. Metastasen sind nicht vorhanden.

Die Heilung der Wundfläche verläuft glatt und ziemlich rasch. Das Kind befindet sich durchaus wohl. Die Temperatur ist nur am 1. Tage nach der Operation gesteigert, später völlig normal. Nach 14 Tagen kann der Knabe als geheilt entlassen werden.

Bis jetzt (8 Monate nach der Operation) ist der Gesundheitszustand ausgezeichnet, keine Recidive und keine Metastasen. Die Funktion des Armes ist völlig ungestört.

Die Schnittfläche des exstirpierten Tumors ist glänzend und schimmert gelblich weißlich.

Die mikroskopische Untersuchung, vorgenommen in der chirurgischen Universitätsklinik Breslau ergibt folgendes: (Die Schnitte sind mit Hämatoxylin und Eosin gefärbt.) Der Tumor besteht zum größten Teil aus Fibrin und nekrotischem Material, das mit Leukocyten stark durchsetzt ist. An anderen Stellen sind die Tumorzellen aber erhalten, und es findet sich dort ein aus kleinen Spindelzellen zusammengesetztes Sarkom mit mäßiger Bindegewebsentwicklung, das von zahlreichen Kapillaren durchsetzt ist. Ueberall verstreut sind kleine Kalkablagerungen, besonders auch in der Tiefe. Nach der Basis zu geht der Tumor in ein schwieliges mit Blutpigment durchsetztes Bindegewebe über und zeigt nach der Subkutis zu schon eine gewisse Abkapselung.

Zusammenfassend handelt es sich demnach um ein kleinzelliges Spindelzellensarkom von wenig malignem Charakter, wofür die Abkapselung gegen die Subkutis und das Fehlen von Metastasen spricht.

Es ist mir gelungen, in der Literatur weitere 24 Fälle von angeborenen malignen Tumoren an den Extremitäten zu finden, so daß sich also mit dem von mir beobachteten Falle eine Gesamtzahl von 25 angeborenen malignen Tumoren an den Extremitäten ergibt. Drei der Fälle sind Karzinome. Die übrigen 21 sind Bindesubstanzgeschwülste, also Sarkome. Schon die Verwandtschaft des sarkomatösen Gewebes mit dem embryonalen macht dieses relativ häufige Vorkommen im kindlichen Organismus verständlich, besteht doch die Geschwulstart größtenteils aus jungen, unentwickelten, nicht differenzierten Zellen, die dem embryonalen Bindegewebe außerordentlich ähneln.

An den oberen Extremitäten konnte ich folgende kongenitale Sarkome finden:

1. Lücke*): Bei einem Knaben wurde sofort nach der Geburt eine etwa haselnußgroße Geschwulst am linken Unterarm festgestellt, die im Laufe von 3 Monaten gleichmäßig an Größe

*) Arch. f. klin. Chir. 1909.

fortschreitend zugenommen hatte. Vom behandelnden Arzt wurde die Geschwulst punktiert. Es kam statt des erwarteten Eiters Blut. Die Punktionsstellen ulcerierten und bluteten leicht. Daraufhin wurde der auffallend anämische, sonst aber leidlich gut genährte Knabe in die Klinik aufgenommen. Am Ulnarrande des linken Unterarmes zeigte sich eine ca. mannsfaustgroße, mäßig bewegliche Geschwulst, welche schmierig belegte, fungös wuchernde Ulcera aufwies. Der Tumor war im ganzen etwas cyanotisch, nach allen Seiten gut abgrenzbar, nur nach oben scheinbar diffus in die Umgebung übergehend.

Bei der am nächsten Tage erfolgten Operation gelangte man auf eine anfänglich leicht ausschälbare derbe Kapsel. In der Mitte des Tumorbodens aber ging ein etwa walnußgroßer Knollen durch die Fascie hindurch zwischen die Armmuskulatur. Die obere Hälfte der Geschwulst reichte ohne sichtbare Grenze bis in die Fascie, in das Unterhautzellgewebe und in die Haut. Nach Möglichkeit wurde das Tumorgewebe mitgenommen, der Rest mit dem scharfen Löffel behandelt. Man hatte durchaus den Eindruck einer für einen malignen Tumor nicht radikalen Entfernung.

Die Geschwulst zeigte sich nach der Extirpation als aus gefäßreichem, bläulich weißem, weichem Gewebe bestehend, von mehreren derben bindegewebigen Septen durchzogen. Nach der einen Seite war sie von einer derben Fascie eingehüllt, nach der anderen war ein Abschluß nicht erkennbar. Die eingehende mikroskopische Untersuchung ergibt die Diagnose „Spindelzellensarkom".

In den ersten beiden Tagen nach der Operation Temperatursteigerung, dann Temperaturabfall. Es trat eine ziemlich starke Eiterung ein (Pyocyaneus), die im Laufe der nächsten Woche unter entsprechender Behandlung abklang. Heilung nach etwa 4 Wochen.

Nach 13 Monaten war keine Spur von Rezidiv zu sehen. Die Funktion der Hand war gut, der Allgemeinzustand ließ nichts zu wünschen übrig.

2. Schüller*): Ein 8 Tage altes Mädchen wurde mit einer Geschwulst am rechten Unterarm in die chirurgische Universitätsklinik zu Breslau eingeliefert. Der Tumor bestand seit Geburt und war am 2. Lebenstage durch die bedeckende Haut durchgebrochen. Das Kind befand sich zwar in schlechtem Ernährungszustande, war aber sonst gesund. Der rechte Unterarm stellte vom Radiocarpalgelenk an bis über den Ellbogen eine mannsfaustgroße derbe

*) Dokt.-Diss. Breslau 1921.

Schwellung dar. Die Oberfläche des Tumors war tief ulceriert. Er saß breit auf der Unterlage in fester Fixation auf. Die Farbe war graugelblich. Die Haut des Unterarms zeigte sonst keinerlei Veränderung. Eine zur Sicherstellung der Diagnose vorgenommene Probeexcision ergab folgendes: Zum großen Teil bot der Tumor das Bild von Entzündung und von Granulationsgewebe. An anderen Stellen fand sich jedoch ein unregelmäßiges Gewebe aus dicht stehenden Spindelzellen. Diagnose: Ulceriertes Spindelzellensarkom.

Da sich leichte Temperatursteigerungen einstellten und die ulcerierenden Prozesse rasch fortschritten, wurde die Amputation am rechten Oberarm in typischer Form gemacht. Am folgenden Tage: Exitus letalis. Bei der Sektion fand man Geschwulstmetastasen in der Lunge und an der rechten und linken Nebenniere, die bei der histologischen Untersuchung eine Anhäufung von Spindelzellen mit zentral gelegenen anämischen Neurosen zeigten. Die Peripherie war stark vaskularisiert. An den übrigen Organen keine Besonderheiten. Ein Schnitt durch den Tumor des amputierten Unterarmes zeigte, daß die Geschwulst ihren Ausgang von der Fascie des Unterarmes genommen hatte. Muskulatur, Gelenke und Knochen waren intakt. Der gelblichweiß schimmernde Querschnitt war mit dunkleren hämorrhagischen Flecken durchsetzt. Die mikroskopische Untersuchung ergab das typische Bild eines reinen kleinzelligen Spindelzellensarkom. Am Uebergang in das gesunde Gewebe sah man lange, allmählich sich verjüngende Schläuche von kleinen Spindelzellen sich vorschieben. Die Lumina der spärlich vorhandenen Gefäße waren mit Tumorzellen vollgepropft.

3. Mandillon*): Bei einem 4 Tage alten Kinde beobachtete M. eine Geschwulst von der Größe einer Orange. Dieser Tumor lag außerhalb des Prozessus coracoideus und hatte eine ungleichmäßige Konsistenz. Es bestand eine mäßige Verschieblichkeit. Die Umhüllungsmembran war rot und sehr gefäßreich. Der Arzt hielt die Geschwulst für eine Cyste, und punktierte deshalb. Bei der Punktion ergab sich nur reines Blut. Kurz danach trat eine Gangrän der die Geschwulst bedeckenden Haut auf, und aus diesem Grunde wurde der Tumor mit dem Termocauter entfernt. Die Heilung vollzog sich rasch und vollständig. Mikroskopisch sah man an frischen Stellen der Geschwulst sehr lange, unregelmäßig in dem fibrillären Gewebe zerstreute Spindel- und Rundzellen. Einige

*) nach Kirmisson 1899.

von diesen Zellen hatten ihr Protoplasma verloren und besaßen nur einen Kern. Es handelte sich also um ein sich zurückbildendes Spindelzellensarkom.

4. Linclair White*): Ein 18 Monate alter Knabe wurde zur Behandlung gebracht. Seit der Geburt bestand ein ungefähr walnußgroßer Tumor. Die Geschwulst lag im Spatium metacarpale I der rechten Hand. Ihre Konsistenz war weich, eine Verschieblichkeit nicht vorhanden. Der Tumor wurde excidiert, aber bereits 6 Wochen nach erfolgter Wundheilung stellte sich ein rasch wachsendes Rezidiv ein, so daß die Hand oberhalb des Handgelenkes amputiert werden mußte. Der Tumor war fest mit dem Metacarpale I und II verwachsen. Die histologische Untersuchung stellte ein weiches, außerordentlich gefäßreiches Rundzellensarkom fest.

5. Körte**): Sah bei einem 9 Tage alten Kinde eine Geschwulst am Oberarm, die seit Geburt bestand, und bereits auf den Schultergürtel und auf die Brust übergegangen war. Es handelte sich um ein sehr schnell wachsendes Chondrosarkom des Oberarms, ausgehend vom Humerus, das durch seine außerordentliche Größe eine Verzögerung der Geburt herbeigeführt hatte. Die Entstehung dieser Geschwulst schrieb K. einem Unfall zu, den die Mutter des Kindes vier Monate vor der Niederkunft erlitten hatte. Die Schwangere war heftig auf den Leib aufgefallen, und dieses Trauma sollte eine intrauterine Fraktur am Humerus bewirkt haben. Nach der Ansicht Körtes hatte sich aus dieser Frakturstelle die Neubildung entwickelt.

6. St. Germain***): Am Vorderarm eines Neugeborenen beobachtete St. G. einen Tumor, der die Größe einer Haselnuß hatte. Die Geschwulst wuchs außerordentlich rasch und bot bereits nach 10 Tagen den Anblick eines „véritable fongus" dar.

Die mikroskopische Untersuchung, vorgenommen von Malassez, ergab: „un sarcome embryonnaire, une des formes des tumeurs encéphaloides d'autrefois."

7. Durante****): Einem Mädchen von 8 Monaten exstirpierte D. einen erbsengroßen roten Naevus auf dem rechten Handrücken. Mikroskopisch untersucht erschien dieser Naevus als eine cavernöse Epithelialbildung. Die Exstirpationswunde vernarbte gut. Einen

*) Brit. med. journal 1884.
**) dtsch. med. Woch. 1892 (703).
***) nach Chaveau, Virch. Jahr. Bericht 1883 II.
****) Arch. di Chirurgia practica 1874 B XI.

Monat nach der Operation entwickelte sich jedoch in der Narbe ein pigmentiertes Spindelzellensarkom von außerordentlich rapidem Wachstum. Auch dieses wurde exstirpiert. Zwei Monate darauf starb das Kind mit metastatischen Tumoren der Lunge.

Sarkome an den unteren Extremitäten.

1. Lewis W. Marshall*): Ein 5 Monate altes Kind wurde wegen einer Geschwulst am linken Unterschenkel zur Aufnahme gebracht. Als das Kind 14 Tage alt war, bemerkte die Mutter eine Differenz im Umfang beider Beine, welche stetig zunahm, so daß bei der Untersuchung der linke Unterschenkel fast den doppelten Umfang des rechten hatte. M. konstatierte eine Schwellung des linken Beines, besonders in der Wadengegend, obgleich das ganze Bein vom Knie bis zu den Knöcheln geschwollen war. Die Palpation ergab einen prallen, undeutlich fluctuierenden Tumor, welcher den Eindruck einer reichlichen Flüssigkeitsansammlung unter den Wadenmuskeln machte. Bei der Probepunktion schien die Nadel in eine große Höhle zu dringen, welche teils geronnenes, teils flüssiges Blut enthielt. Da sich eine zunehmende Anaemie und Schwäche einstellte, die Temperatur anstieg und der Tumor immer mehr an Spannung zunahm, wurde die Amputation im Kniegelenk ausgeführt. Die Heilung wurde durch ein hinzutretendes Erysipel verzögert. Nach einem halben Jahr bestand kein Rezidiv. Das Allgemeinbefinden war gut.

Beschreibung der Geschwulst: Die Geschwulst erstreckte sich vom Gelenkspalt des Knies bis etwas oberhalb des Fußansatzes und lag zwischen der oberflächlichen und tiefen Schicht der hinteren Unterschenkelmuskeln, die zwar sämtlich erkennbar, jedoch fettig entartet waren. Der Tumor zeigte unregelmäßig eiförmige Gestalt und war von einer Kapsel dichten Zellgewebes umgeben. Seine größte Achse lag parallel mit der des Unterschenkels. Er schien in einem Muskelinterstititum gewachsen zu sein, ohne daß er jedoch die benachbarten Muskeln infiltrierte. Auf dem Schnitt war der Tumor homogen und fibrös. Er enthielt eine große Cyste, die mit Blutgerinnseln gefüllt war.

Mikroskopisch fand man sämtliche Merkmale eines Spindelzellensarkoms, spindelförmige Zellen mit länglichem Kern und sehr reichlichem diffusen Bindegewebe. Aus dem Sitz der Ge-

*) The Lancet 1878 II.

schwulst ließ sich der Schluß ziehen, daß sie von der tiefen Fascie der Wade ausging.

2. Diemer*): Ein vierzehn Monate alter Knabe wurde wegen einer unförmigen Verdickung des linken Beines zur Untersuchung gebracht. Die Geschwulst bestand schon bei Geburt und vergrößerte sich zusehends im Laufe der Zeit. Die Anschwellung wurde als Sarkom diagnostiziert.

Im Röntgenbild zeigte sich ein pilzförmiger strahliger Tumor, der mit kurzem Stiel vom oberen Drittel der Tibia ausging und die Corticalis des Knochens durchbrach. Er dehnte sich nicht nur auf den Unterschenkel — wo er den größten Umfang aufwies — aus, sondern auch weit auf den Oberschenkel hinaus, so daß eine Exartikulation des Beines im Hüftgelenk erforderlich war.

Mikroskopisch waren in dem Tumor eine Unmenge von Rundzellen mit wenig Protoplasma und großem Kern zu sehen. Dieselben Rundzellen wies auch das Knochenmark auf und im Blut konnten sie als unreife pathologische (Rieder) Form wiedergefunden werden. An der Stelle, wo im Röntgenbild der Tumor der Tibia aufsaß, war mikroskopisch die Corticalis von den Rundzellen durchwuchert und aufgebrochen. Neben dem Tumorgewebe bestand eine ungeheure Hyperplasie des Fettgewebes.

3. Goebel**): beobachtete einen drei Wochen alten Knaben, bei dem am Tage nach der Geburt ein kleines Knötchen an der Innenseite des rechten Kniegelenkes bemerkt wurde. Diese Anschwellung, anfangs pflaumengroß, begann aber in der dritten Woche sehr rasch zu wachsen. Bei der Aufnahme war das Kniegelenk etwa faustgroß und zeigte außen und innen vom unteren Femurende je einen apfelgroßen Tumor unter verschieblicher Haut, in der Kniekehle aber eine mehr diffuse Infiltration, die Pseudofluktuation darbot. Die Haut darüber war gerötet und adhärent. Die Venen waren stark injiziert, der Unterschenkel stand im Kniegelenk in rechtwinkliger Beugung.

Operation in zwei Sitzungen: Die erste zeigte, daß es sich um einen teils abgekapselten, teils infiltrativ wachsenden Tumor handelte. Zuerst wurde die Kniekehle mit einem scharfen Löffel ausgeräumt, und ein oberhalb davon gelegener etwa apfelgroßer abgekapselter Knollen exstirpiert. Nach einem Zwischenraum von 11 Tagen, in denen dreimal — zusammen 15 Minuten — geröntgt wurde, entfernte G. in einer zweiten Sitzung die übrigen Ge-

*) Zentralbl. f. Chir. 1921 (1861).
**) Zentralbl. f. Chir. 1909 (160).

schwulstbestandteile. Mikroskopisch bot der Tumor das Bild eines reinen Spindelzellensarkoms, das an vielen Stellen Nekrose und leukozytäre Infiltration zeigte. Nach der zweiten Sitzung bestrahlte G. nochmals das Bein und zwar im ganzen 41 Minuten. Das Endresultat ergab 14 Monate nach der Operation eine völlige Rezidivfreiheit. Am rechten Knie bestand eine Beugekontraktur. Das Bein, selbst der bei der Bestrahlung mit Bleiplatten abgedeckt gewesene Fuß, waren ganz erheblich im Wachstum zurückgeblieben. Außerdem bestand eine gewisse Pachydermie der Haut des rechten Beines.

4. u. 5. Moldavan*): a. Bei einem fünf Tage altem Knaben fiel eine etwa halbmannsfaustgroße Geschwulst auf, welche der linken Wadenfläche in der Mitte zwischen Kniekehle und Ferse aufsaß und durch einen kurzen, breiten Hautstiel leicht verschieblich mit der Haut der Wade in Verbindung stand. Diese Geschwulst bestand seit Geburt. Zwei Stunden nach dem Partus erfolgte spontan aus ihr eine starke Blutung, die zwar bald sistierte, in kurzen Pausen aber von weiteren, weniger starken, Blutungen gefolgt wurde, so daß man sich veranlaßt sah, den Tumor operativ zu entfernen. Die Geschwulst war von eiförmiger Gestalt, ihre Konsistenz mäßig hart, die Oberfläche unregelmäßig höckerig, stellenweise ulceriert oder mit blutigen Krusten bedeckt. Die Haut, nirgends verschieblich, war in ihrer Dicke äußerst reduziert und stellenweise auseinandergewichen.

Auf dem Durchschnitte bestand der Tumor aus einer weichen, weißlichen Gewebsmasse nebst einigen Cysten, die mit einer klaren, serösen Flüssigkeit gefüllt waren.

Der histologische Befund ergab ein Spindelzellensarkom. Zwischen den Spindelzellen selbst fanden sich rundliche polymorphe Zellhaufen mit zahlreichen Kernteilungsfiguren und reichlich peripherer Vascularisation.

b. Gleich nach der Geburt des bei der Untersuchung 7 Monate alten Knabens hatten die Eltern über dem rechten äußeren Knöchel ein erbsengroßes Knötchen bemerkt, das allmählich wuchs und im Verlaufe von fünf Monaten die Größe einer Walnuß erreicht hatte. Die Geschwulst wurde exstirpiert. An derselben Stelle entstand ein neuer Tumor, der schon in zwei Monaten die Größe des ersten erreichte. Bei der Vorstellung zeigte der kräftig entwickelte Knabe an der Außenseite des rechten Unterschenkels, zwei Quer-

*) Prager Med. Wochenschrift 1905 XXX (403).

finger oberhalb und etwas nach hinten von der Spitze des Malleolus externus, einen klein-walnußgroßen halbkugelig prominenten, von stark verdünnter Haut überzogenen, Tumor. Die Geschwulst war von harter Konsistenz, auf Druck nicht schmerzhaft und auf der Unterlage leicht verschieblich. Sie wurde weit im Gesunden umschnitten und exstirpiert. Der als Sarkoma cutis cruris dextri übersandte Tumor präsentierte sich auf dem Durchschnitte als eine derbe, aus vielfach sich durchflechtenden Faserzügen bestehende, weißlich glänzende Geschwulstmasse.

Die Hauptmasse der Geschwulst bestand mikroskopisch aus äußerst dicht gefüllten Bündeln kernarmen fibrillären Bindegewebes, die teils einzeln verlaufend, teils zu Gruppen vereinigt, sich vielfach durchflochten und kreuzten.

6. Senger Crefeld*): Ein zwei Monate nach der Geburt gestorbenes Kind hatte eine mannsfaustgroße, seit Geburt bestehende Geschwulst, die den ganzen Fuß in eine unförmige klumpige Masse verwandelt hatte. Auf dem Durchschnitt war zwar das Skelett noch deutlich zu erkennen, das ganze übrige Gewebe aber war durch die Tumormasse ersetzt. Die Geschwulst reichte bis zu einer tiefen, zirkulären Furche am Unterschenkel, die offenbar durch amniotische Abschnürungen im Foetalleben entstanden war. Durch eben solche Abschnürungen waren fast sämtliche Finger bei dem Kinde verloren gegangen, oder hafteten nur als erbsengroße Hautknöpfchen noch an der Hand. Drei Finger waren sogar noch nach der Geburt spontan abgefallen.

Histologisch bestand die Geschwulst am Fuß aus einem saftreichen jungen, mit zahlreichen Lymphräumen durchsetzten Bindegewebe, stellenweise von sarkomatösem Charakter, so daß man sie als Fibrosarkom bezeichnen mußte.

7. Erö ß**): Bei einem 16 Monate alten Knaben bestand seit Geburt an der Dorsalseite der 1. Phalanx der 3. linken Zehe eine Geschwulst. Sie war rund, erbsengroß und scharf begrenzt, und fühlte sich knorpelhart an. Die Haut darüber war gespannt und stark verdünnt, aber nicht gerötet. Mit dem darunter liegenden Knochen war die Geschwulst innig verwachsen. Schmerzen verursachte sie nicht. Es bestand eine nur geringe Wachstumsneigung. Die Geschwulst wurde exstirpiert.

Mikroskopischer Befund: Periostales Spindelzellensarkom mit hyaliner, knorpelähnlicher Intercellularsubstanz.

---

*) Nach Moldavan.
**) Jahrbuch f. Kind.-Krh. Bd. 19 (318).

Die Heilung erfolgte innerhalb 8 Tagen. Keine Rezidive und keine Metastasen.

8. Mull*): Ein acht Monate alter Knabe wurde mit einer Geschwulst am linken Fusse aufgenommen. Das Kind wies außer einem fast kleinwalnußgroßen Tumor an der linken Fußsohle keine weiteren Mißbildungen auf. Die Neubildung hatte ihren Sitz etwas lateralwärts von der Mitte der Fußsohle und näherte sich mit ihrem vorderen Rande der Basis der kleinen Zehe. Der seit Geburt bestehende ovale Tumor zeigte ein bläuliches Aussehen. Auf der Oberfläche waren zahlreiche, kleine, hellrote Gefäßnetze sichtbar. Die Geschwulst wurde für ein Angiom gehalten und man verhielt sich abwartend. Der Tumor wuchs jedoch rapide. Eine Punktion ergab nur spärlich blutig-seröse Flüssigkeit. Es wurde die Vermutung rege, daß es sich um ein sarkomatöses Angiom handelte. Die Geschwulst wurde exstirpiert. Nach cirka 3 Wochen erfolgte die Heilung.

Die histologische Untersuchung zeigte das Bild eines Angioms. Zwischen den Bluträumen eingelagert fanden sich zahlreiche regellos angeordnete Haufen von großen spindelförmigen und rundlichen Zellen, welche den Verdacht rechtfertigten, daß die Neubildung hauptsächlich sarkomatöser Natur sei.

Einige Monate später entstand an der Stelle des ursprünglichen Tumors wieder eine Geschwulst. Auf Grund einer vorgenommenen Probeexcision wurde die Diagnose Spindelzellensarkom gestellt.

Die vorgeschlagene Amputation wurde von den Eltern abgelehnt. Nach einiger Zeit stellte sich aber eine immer deutlicher werdende Schwellung der regionären Lymphdrüsen (Leiste) ein, so daß diese Drüsen exstirpiert werden mußten, und da man immer noch die Radikaloperation verweigerte, wurde ein Einschnitt in den Tumor gemacht. Die Geschwulst blutete späterhin noch mehrmals aus der Geschwürsfläche. Jetzt durfte die Amputatio cruris ausgeführt werden. Einige Zeit darauf wurde das Kind als geheilt entlassen.

Histologischer Befund: Sarkom, ausgehend von dem in der tiefsten Schicht der Cutis oder in der Subcutis gelegenem angeborenen Angiom.

Bald jedoch trat in der Gegend der linken Schenkeldrüsen eine rasch wachsende Geschwulst auf. Dieser Tumor wurde exstirpiert. Wenige Tage später entwickelte sich an der Narbe ein Rezidiv und

*) Dokt.-Diss. 1896.

Metastasen an den Lymphdrüsen des Unterkiefers und des Ohres. Unter Erscheinungen einer cerebrospinalen Affektion erfolgte der Exitus letalis. Es handelte sich um ein Spindelzellensarkom. Bei der Sektion fand sich in der linken Kleinhirnhemisphäre eine cirka walnußgroße Geschwulstmetastase.

9. Senftleben*): Bei einem drei Wochen alten Knaben — Eltern gesund — fand sich am linken Oberschenkel eine seit Geburt bestehende Geschwulst. Ursprünglich hatte sie dicht unter der Haut gelegen. Bei der Aufnahme zeigte der Tumor Walnußgröße und saß an der Ansatzstelle des Musculus tensor an die Fascia lata. Er schimmerte bläulich durch die Haut. Die Oberfläche zeigte eine tiefgehende Ulceration. Am dritten Tage post partum hatte ein hinzugezogener Arzt die Anschwellung incidiert. Es war nur reines Blut gekommen.

Senftleben exstirpierte den Tumor, aber es blieb ein Rest stehen, aus dem sich bereits nach 8 Tagen ein Rezidiv entwickelte. Nach einer zweiten, gründlicheren Operation erfolgte Dauerheilung.

Die Geschwulst zeigte auf dem Durchschnitt ziemlich festes, derbes Gewebe mit rötlichbraun spiegelnder Fläche, von der Struktur eines Milzdurchschnittes. Histologisch erwies sie sich als ein Spindelzellensarkom mit zahlreichen, enggelagerten, weiten Kapillaren, die mit den spindel- und sternenförmigen Zellen des Parenchyms ein Maschenwerk bildeten.

10. Rehn**): Ein Kind, dessen Eltern völlig gesund waren, kam mit einer walnußgroßen Geschwulst auf dem linken Fußrücken zur Welt. Der Tumor schimmerte durch die dünnen Hautdecken bläulich hindurch. Als das Kind 14 Tage alt war, wurde diese Geschwulst incidiert. Es erfolgte darauf ein rapides Wachstum. R. stellte nach fünf Wochen bei dem elenden Kind einen Fungus von der Größe eines Borsdorfer Apfels fest. Eine Prominenz auf der Planta pedis ließ erkennen, daß die Geschwulst zwischen Metatarsale I und II hindurchgewuchert war. Nun wurde eine Amputatio cruris ausgeführt. Es erfolgte glatte Heilung. Die histologische Untersuchung bestätigte die klinische Diagnose eines Sarkoms.

11. I. Hofmokl u. E. Albert***): Ein Kind von fünf Monaten wurde zur Untersuchung gebracht. Seit der Geburt bestand

*) Langenbeck Arch. Bd. 1 (118).
**) Chir. Kongreß 1890 I (121).
***) Schmidts Jahrb. 1873 Bd. 158 (181).

an der Innenseite des rechten Kniegelenkes eine Geschwulst, die bei der Aufnahme etwa walnußgroß und unverschieblich war.

Ein Tag nach der Operation starb das Kind an einer plötzlich aufgetretenen Pneumonie. Die Untersuchung der Geschwulst ergab als Befund ein Myxosarkom.

12. Dejérine u. Hugonneau*): Ein totgeborenes, aber ausgetragenes Kind zeigte an der Innenseite des Oberschenkels und am Perineum eine Geschwulst. Der Tumor hatte die Größe eines Männerkopfes, war warzig, stellenweise hart und mit zahlreichen erweiterten Venen durchsetzt. Er bildete einen speckigen Sack mit teils blutig serösem, teils puriformen Inhalt. Der Wirbelkanal hing mit dem Tumor nicht zusammen, enthielt aber einen Bluterguß zwischen der Dura und der Knochenwandung.

Die mikroskopische Untersuchung ergab ein Cystosarkom.

13. Neuhaus**): Bei einem fünf Tage alten Kinde wurde eine zunehmende Schwellung des linken Unterschenkels bemerkt. Nach vier Wochen wurde daraus eine sulzige Masse entfernt, die nicht mit dem Knochen in Zusammenhang stand. Nach diesem Eingriff traten in der Haut des Oberschenkels und des Rumpfes viele Knötchen auf, die sich dauernd vergrößerten. Mit zweieinhalb Monaten erfolgte der tödliche Ausgang.

Bei der Sektion fanden sich zahlreiche Metastasen in den inneren Organen. Der mikroskopische Befund ergab ein Rundzellensarkom.

Angeborene Carzinome.

1. Friedreich***): F. fand bei dem Kinde einer, am 10. Tage nach der Entbindung an allgemeiner Carzinomatose gestorbenen Frau, am Knie eine rötliche Geschwulst, die sich als angeborenes Carzinom erwies.

Die Frau war in den letzten vier Monaten der Schwangerschaft stark abgemagert. Das Wachstum eines von der Leber ausgegangenen Carzinoms schien durch die Gravidität stark beschleunigt worden zu sein.

Bei der Sektion fanden sich Geschwulst-Metastasen am Herzen, an der Schilddrüse, am Uterus, an den Knochen, am Dünndarm,

*) Schmidts Jahrb. Bd. 183 (95).
**) Arch. f. Kinderheilkunde Bd. 21.
***) Virch. Arch. 1867 Bd. 36 (463).

an den Lymphdrüsen und an den Brustwarzen. Alle diese Tumoren zeigten histologisch faseriges Bindegewebe, welches in seinen Maschen große, polymorphe mehrkernige Zellen umschloß. Ueber die carzinomatöse Natur bestand kein Zweifel.

Das Kind männlichen Geschlechtes war etwa 2 bis 3 Wochen zu früh geboren und zeigte ein sehr kachektisches Aussehen. Am linken Knie befand sich genau über der Patella eine prominierende, ziemlich ausgedehnte rötliche Geschwulst. Nach unten und seitlich war sie scharf begrenzt, nach oben ging sie allmählich in das Cutisgewebe über. Am zweiten Lebenstage entwickelte sich bei dem Kind ein allgemeines Sklerem, das am 6. Tage den Exitus letalis herbeiführte.

Bei der Autopsie stellte man fest, daß die Geschwulst ihren Ausgang vom Bindegewebe genommen hatte. Sie war sehr wenig vascularisiert und ihre Konsistenz nicht so fest wie die der mütterlichen Geschwülste. Auf der Schnittfläche hatte sie eine graue Färbung.

Die mikroskopische Untersuchung ergab eine überraschende Uebereinstimmung mit dem Bau der mütterlichen Tumoren. Zwischen den Maschen eines nur sehr schwach entwickelten, faserigen Bindegewebes, welches reich mit Kapillaren versehen war, fand man eng ineinandergeschachtete Krebszellen. Diese vielkernigen Zellen unterschieden sich von denen, die man in den Tumoren der Mutter gefunden hatte, lediglich durch ihre kleineren Dimensionen.

In der foetalen Leber, an der Placentarstelle und in der Placenta selbst war nichts von Carzinommassen zu bemerken.

2. Kelbourne King*): Bei einem Knaben bemerkte der Arzt schon bei der Geburt an der Außenseite des rechten Sprunggelenkes einen Tumor von der Größe einer Haselnuß. Er war schmerzlos, und fest mit der Unterlage wie mit der bedeckenden Haut verwachsen. Die Geschwulst wuchs allmählich und hatte nach drei Monaten bei der Untersuchung die Größe einer Walnuß, eine harte Konsistenz, und schien vom unteren Ende der Fibula auszugehen. Der Tumor war nicht scharf begrenzt, sondern verlor sich allmählich in der gesunden Nachbarschaft.

Eine Operation wurde verweigert. Nach einem Monat war die Geschwulst um das Doppelte gewachsen, die Haut darüber war ulceriert, ein blutiges Serum wurde abgesondert. Jetzt wurde die

*) Lancet 1875 Bd. II (766).

Amputatio cruris vorgenommen. Man entfernte die Neubildung mit dem mit ihr in Verbindung stehenden Stück der Fibula.

Nach einem halben Jahr bestand völlige Heilung, keine Metastasen oder Rezidive.

Die histologische Untersuchung ergab das Bild: „of a mass of caudate cells of rather small size and possessing but one nucleus. It was harder than any structure of the healthy body except bone et cartilage. It grew rapidly encroashing on and displacing the normal parts and possessed all the usual signs of hard cancer of the most malignant kind."

3. Cotton*): Bei einem Kind fand sich schon bei der Geburt an der Innenfläche des linken Armes eine Geschwulst, die eine starke Wachstumstendenz hatte. Als das Kind acht Wochen alt war, wurde der Tumor entfernt. Es traten jedoch bald Rezidive auf, und wenige Tage nach der Operation trat der Tod ein. Cotton bezeichnet die Geschwulst als: „une tumeur carcinomateuse congénitale".

Eine Zusammenstellung dieser angeborenen malignen Tumoren (22 Sarkome und 3 Carzinome) zeigt, daß sie tatsächlich zu den größten Seltenheiten gehören.

Da die Eltern meist gleich bei der Geburt, oder nur wenige Tage später, diese Geschwulst bemerken (im Falle Körte war der bereits außerordentlich große Tumor sogar ein schweres Geburtshindernis), werden die davon betroffenen Kinder gewöhnlich in den ersten Lebenstagen oder -Wochen zum Arzt gebracht, ein für Therapie und Prognose günstiges Moment. Allerdings spielt Indolenz der Eltern und nur geringes Wachstum des Tumors auch eine Rolle, so daß von den mir bekannten 25 Fällen doch 7 Kinder erst im Alter von 5 Monaten und darüber zur Behandlung gebracht wurden.

Merkwürdigerweise sind Knaben wesentlich häufiger von malignen Tumoren betroffen als Mädchen. Bei 9 von den 24 Fällen haben die Autoren das Geschlecht nicht angegeben. Von den übrigen 15 sind 12 männlichen und 3 weiblichen Geschlechts. Warum nun gerade das männliche Geschlecht mehr betroffen ist, dafür vermag ich keine ausreichende Erklärung zu geben.

Die Mehrzahl der Tumoren hat ihren Sitz an der unteren Extremität. Bei den 21 Sarkomen betreffen 8 die obere Extremität

*) nach Goebel.

— davon 3 den Oberarm, 3 den Unterarm, 2 die Hand — und 13 die untere Extremität — davon 4 den Oberschenkel, 5 den Unterschenkel, 4 den Fuß. — Von den 3 Carzinomen finden sich 2 an der unteren Extremität — 1 am Knie, 1 am Unterschenkel — und 1 am Arm. Mithin ist also die untere Extremität von den angeborenen malignen Geschwülsten bei weitem bevorzugt.

Die Ursache, die zur Entstehung eines angeborenen Tumors führt, ist häufig gleichfalls die Ursache zur Bildung einer weiteren Entwicklungsanomalie, daher sind oftmals angeborene Tumoren, vor allen maligner Art, mit irgendwelchen Mißbildungen vergesellschaftet. Unter den von mir aufgeführten 25 Fällen findet sich jedoch nur einer, und zwar in der Publikation von Senger-Crefeld. Dabei handelte es sich um amniotische Abschnürungen, die den Verlust fast sämtlicher Finger des Kindes verursachten und durch deren Einwirkung im Foetalleben eine tiefe Furche am Unterschenkel entstanden war.

Rezidive und Metastasen.

Für die Bildung von Rezidiven und Metastasen gelten bei den kongenitalen Geschwülsten dieselben Momente wie bei den malignen Tumoren des späteren Alters. Infolge des, den bösartigen Geschwülsten eigentümlichen, infiltrativen Wachstums läßt es sich leicht erklären, daß nach einer scheinbar genügend weitgehenden Extirpation dennoch die Möglichkeit eines Zurückbleibens von Geschwulstelementen gegeben ist, die dann leicht zur Bildung eines Rezidivtumors führen können. So stellte sich bei Linclair White 6 Wochen nach Excision des Tumors ein Rezidiv ein, welches ein solch rapides Wachstum zeigte, daß zur Amputation im Handgelenk geschritten werden mußte. Auch bei Senftleben entwickelte sich 8 Tage nach der Extirpation ein Rezidiv, das nach einer zweiten gründlicheren Operation mit dem Erfolg einer Dauerheilung entfernt wurde. Einige Monate nach der Extirpation des Tumors entstand im Falle Mull und Moldavan an der ursprünglichen Stelle eine neue Geschwulst, die innerhalb kurzer Zeit bereits die Größe des ersten Tumors erreichte und eine zweite Operation notwendig machte. Bei Cotton trat gleichfalls ein Rezidiv auf, dem das Kind nach kurzer Zeit erlag.

Bei der Metastasierung, die durch Verschleppung von Zellen der Primärgeschwulst nach Orten günstiger Existenzbedingung zustande kommt, unterscheidet man nach Aschhoff

1. lokale Metastasen, die in der Umgebung der Muttergeschwulst entstehen,
2. regionäre, die in der nächsten Lymphdrüsenstation zur Entwicklung kommen,
3. entfernte, die auf dem Lymph- oder Blutweg an anderen Stellen des Körpers abgelagert werden.

Für die Carzinome kommt vornehmlich der Transport auf dem Lymphwege in Betracht, für die Sarkome der auf dem Blutwege.

Ausnahmsweise zeigt sich eine Weiterverbreitung der Sarkomzellen im wesentlichen auf dem Lymphwege in der Publikation von Mull, wo zuerst die regionären Lymphdrüsen in der Leistengegend und dann die Lymphoglandulae submaxillares, sublinguales und auriculares von Metastasen befallen waren. — In den von Schüller und Durante beschriebenen Fällen zeigten sich Tochtergeschwülste in den Lungen. Bei der Verschleppung auf dem Blutwege ist die Lunge das erste und auch das natürlichste Gebiet, in dem es zum Liegenbleiben der Tumorelemente kommt. Hier wuchern die Zellen zunächst im Innern der Gefäße fort, brechen dann in der Umgebung durch und breiten sich in den Alveolen aus. Gelingt es den Tumorzellen, weiter in den arteriellen Kreislauf zu gelangen, so können Metastasen in allen inneren Organen entstehen, wie der von Schüller veröffentlichte Fall zeigt. — Von der Haut läßt sich sagen, daß sie besonders gern die Metastasenbildung anheimfällt, meist ist die Aussaat eine ganz beträchtliche, in manchen Fällen ist die ganze Körperoberfläche mit Knoten und Knötchen bedeckt. Moldavan schreibt in der Prager Medizinischen Wochenschrift einen Bericht über Sarkombildung der Haut und weist das Vorkommen solcher multipler Sarkome der Haut kongenitalen Ursprungs nach. Von den Sarkomen, deren Primärtumor an einer Extremität (Bein) sitzt, beschreibt Neuhaus einen Fall mit multipler Metastasierung an der Haut des Oberschenkels und des ganzen Rumpfes. In allen diesen Fällen war kein Unterschied in der Zellart von Metastasen und Primärtumor zu beobachten.

Wie sich die verschiedenen Arten der kongenitalen Sarkome in ihrer Fähigkeit, Metastasen zu bilden, verhalten, ist an Hand dieses geringen Materials nicht zu sagen. Im allgemeinen nimmt man an, daß das Rundzellensarkom eher zur Weiterverbreitung neigt, als das Spindelzellensarkom. Bei den angeführten Fällen fand ich jedoch zwei Spindelzellen- und nur ein Rundzellensarkom mit Metastasierung. Daraus jedoch weitere Schlüsse zu ziehen, wäre ver-

fehlt. Das Wesentliche ist, daß die bösartigen Geschwülste durch das infiltrierende und destruierende, ja aktive (amöboide) Vordringen (Aschhoff) ihrer Elemente in die Lymphgefäße und die Blutbahn gelangen, und im Sinne der Stromrichtung, oder seltener, auch gegen dieselbe, passiv verschleppt und an anderen Körperstellen abgelagert werden können.

Diagnose.

Bei dem Sitz der bösartigen Tumoren an den Extremitäten, also an der Körperoberfläche, ist es ungleich leichter, den malignen Tumor frühzeitig zu erkennen und zu entfernen, als bei der Lokalisation an den inneren Organen. Die Eltern, die die seit Geburt bestehende Geschwulst mehr oder weniger rasch wachsen sehen, werden ängstlich und suchen den Arzt auf, oder es zeigt eine bald nach der Geburt auftretende starke Blutung (Moldavan), daß Gefahr im Anzuge ist. Nicht immer wird von dem untersuchenden Arzt der Tumor gleich als solcher diagnostiziert, vor allen Dingen da nicht, wo er von weicher Beschaffenheit ist und sich bei der Untersuchung eine Pseudofluktuation ergibt. Die Punktion (vier Fälle), vorgenommen, um den vermuteten Eiter abzulassen oder um die zweifelhafte Diagnose sicher zu stellen, schafft gewöhnlich die Klarheit über den Charakter der Geschwulst. Außerdem kann in fraglichen Fällen eine Probeexcision vorgenommen oder ein Röntgenbild angefertigt werden.

Therapie.

Als einzige Erfolg versprechende, ja lebenrettende Therapie kommt nur die Entfernung des malignen Tumors in Frage. Selbstverständlich sind der Operationsmöglichkeit Grenzen gezogen, einerseits durch Verwachsungen und Metastasen, andererseits infolge mangelnder Widerstandsfähigkeit des Organismus. Die Operation soll eine radikale sein, um Rezidive und Metastasen zu verhüten. Wo dies nicht der Fall war, wie bei Mull, Senftleben, Linclair Withe und Moldavan mußte ein zweiter gründlicherer operativer Eingriff dem ersten folgen, oder das Kind ging elend zu Grunde. Daß allerdings auch die Möglichkeit gegeben ist, mit einer nicht radikalen Entfernung Erfolg zu haben, beweist Goebel. Er wandte bei seinem Falle, wo es sich um ein verhältnismäßig gutartiges myelogenes Röhrenknochensarkom handelte, eine Kombination von Operation und Röntgenbestrahlung an. Um jedoch eine Dauerheilung zu erzielen, mußte er eine solche Dosis von Belichtungsstärke anwenden, daß eine Wachstums-

störung der betreffenden Partie eintrat. Die Röntgenstrahlen als Nachbehandlung nicht radikal entfernter maligner Tumoren bei so jungen Kindern will Lücke wegen eben dieser Wachstumsschädigungen nicht angewandt sehen. Er selbst hat seinen Fall auch nicht radikal operiert, sondern das Tumorgewebe nur nach Möglichkeit entfernt und den Rest energisch mit dem Löffel ausgekratzt. Die bald nach der Operation aufgetretene Pyoceaneus-Eiterung schien nicht ohne Erfolg auf die Heilung der Wunde gewesen zu sein. Lücke schreibt ihr denselben heilsamen Einfluß auf das Tumorgewebe zu, wie es in ähnlicher Weise vom Erysipelas curativum beim Brustkarzinom bekannt ist. Auch Mandillon verzichtete auf eine Radikaloperation und begnügte sich damit, das Sarkom lediglich mit dem Termocauter zu entfernen und konnte mit dieser Behandlungsweise eine rasche und vollkommene Heilung erzielen.

Diese drei Fälle sind die einzigen, bei denen nicht radikal operiert wurde und die Kinder am Leben geblieben sind. Einen weiteren Schluß daraus zu ziehen, wäre gewagt. Bei der Malignität der angeborenen Tumoren ist eine Radikaloperation, soweit die Möglichkeit dazu gegeben ist, die Methode der Wahl. Vielleicht bestände heutzutage, zu einer Zeit, in der die Bestrahlungstherapie ungeheure Fortschritte macht und vielfach bei malignen Tumoren angewandt wird, die Aussicht, solche Dosierungen anzuwenden, daß keinerlei Wachstumsschädigungen entstehen können und dennoch ein Erfolg eintritt. Dies wäre schon deshalb um so mehr zu begrüßen, weil eine Radikaloperation häufig eine Amputation erfordert. Einem Kinde, um es am Leben zu erhalten, ein Glied, Teile einer Extremität oder gar eine ganze Extremität nehmen zu müssen, es also für den Rest seines Lebens zu verstümmeln, ist für einen Arzt eine außerordentlich unbefriedigende Therapie.

Prognose.

Die Prognose der kongenitalen malignen Tumoren an den Extremitäten ist im Vergleich zu den sonstigen bösartigen Geschwülsten nicht ganz so ungünstig zu stellen. Durch ihre Lokalisation, wie oben gesagt, werden gewöhnlich die Neubildungen für eine Operation frühzeitig genug erkannt und entfernt. Von den 25 Fällen ist bei 9 Kindern ein tödlicher Ausgang zu verzeichnen. Bei Déjerine — Hugonneau handelte es sich um eine Totgeburt. Von den übrigen 8 Fällen führte in dem einen eine postoperative Pneumonie (Hofmokl und Albert), bei den

andern ein Sklerem (Friedreich) den Exitus letalis herbei. In der Publikation von Senger-Crefeld ist außer dem Sarkom als lokaler maligner Neubildungsprozeß wohl noch die allgemeine Entwicklungsstörung mit die Ursache des Todes gewesen.

Unbehandelt gehen selbstverständlich diese Kinder rasch zugrunde. Eine Geschwulstkachexie, an der die von malignen Tumoren Befallenen meist dahinsiechen, gibt es im Kindesalter gewöhnlich nicht. Der Verlauf ist ein derartig rascher, daß es zu einer sich erst allmählich entwickelnden Kachexie garnicht kommt. Der im Wachstum begriffene kindliche Organismus ist auf eine reichliche Zufuhr von Nähr- und Wuchsstoffen viel mehr angewiesen, als der Körper des Erwachsenen und erliegt infolgedessen einer Entziehung dieser Aufbaustoffe durch die wachsenden und sich vermehrenden Geschwulstelemente, ehe sich eine allgemeine Kachexie einstellen kann.

Eine Trübung jedoch erfährt die Prognose durch die Möglichkeit, daß nach einer radikalen Operation die Widerstandsfähigkeit des kindlichen Körpers zu sehr geschwächt ist, um den Eingriff zu überstehen; oder es kann die Operation nur scheinbar ausreichend gewesen sein, während in Wirklichkeit makroskopisch nicht wahrnehmbare Tumorelemente zurückgeblieben sind, die dann zur Bildung von Rezidiven und Metastasen führen können.

Eine Dauerheilung erfolgte in 11 von den gesammelten Fällen, bei den übrigen fehlen zum Teil genauere Angaben über das spätere Schicksal des Patienten.

Pathologie.

Bei den 22 von mir in der Literatur gefundenen Sarkomen handelt es sich dem histologischen Aufbau nach um 10 Spindelzellen-, 3 Rundzellen-, 2 gemischtzelligen-, 1 Fibro-, 1 Myxo-, 1 Cysto- und 1 Chondro-Sarkom. In 3 Fällen haben die Autoren den näheren Charakter der Geschwulst nicht beschrieben. Mithin finden sich unter den angeborenen Sarkomen an den Extremitäten die Spindelzellen-Sarkome bei weitem in der Mehrzahl.

Der Ausgangspunkt der malignen Tumoren ist verschieden. Teils direkt vom Knochen (periostales Sarkom Eröß, Rundzellen-S. Diemer), teils vom Knorpel (Chondro-S. Körte) oder vom subcutanen Bindegewebe (Carzinom Friedreich) oder von der Fascie der Muskulatur (Spindelzellen-Sarkom Marshall, Schüller). Das Sarkom vermag sich auch aus einer gutartigen

angeborenen Geschwulst zu entwickeln, wie der Fall von Mull lehrt. Dort handelte es sich um ein angeborenes Angiom der Fußsohle, das malign entartete. Die gleiche Entwicklung nahm ein von Dürant beobachteter Nävus vasculosus. Mikroskopisch erschien dieser Nävus als eine cavernöse Epitheliabildung, aber bereits einen Monat nach der Exstirpation entwickelte sich in der Narbe ein pigmentiertes außerordentlich rapide wachsendes Spindelzellensarkom mit Metastasenbildung in der Lunge. Die näheren Ursachen dieser mehr oder weniger plötzlich eintretenden malignen Entartung der Epithelzellen sind unserer Kenntnis verschlossen. Es gehen die Meinungen darüber vollständig auseinander, obschon in den zunächst scheinbar gutartig wachsenden Epithelien vielleicht latent die Fähigkeit und Tendenz zu schrankenlosem Wachstum von Anfang an vorhanden (Marchand) und nur durch irgendwelche Momente gehemmt war (Borst), oder, ob nicht erst diese Eigenschaft, schrankenlos zu wuchern, irgendwie durch exogene oder endogene Ursachen erworben wurde (Hauser, Schwalbe).

Von den malignen Geschwülsten sind die Sarkome „Repräsentanten der stärksten Wachstumsverwilderung der Bindesubstanz" (Borst) und haben demnach ihr Vorbild in den niederen Stufen des embryonalen Keimgewebes. So läßt sich auch ihr Bau für die Annahme ihrer Genese aus embryonalen Entwicklungsstörungen verwerten. Die kongenitalen Geschwülste gelten als die Hauptstütze der Cohnheimschen — von Ribbert erweiterten — Theorie, auf die sich der heutige Stand der Geschwulstlehre stützt. Der wesentlichste Faktor ist die Isolierung eines Gewebskeimes, der selbständig und unabhängig von seiner Umgebung sich fortentwickelt, ungehemmt, ohne daß es zu einem Stillstand der Fortentwicklung zu kommen braucht. Ribbert betrachtet also die Ausschaltungstheorie als kausale Genese der Geschwülste und unterscheidet dabei:

1. die Lösung aus dem Verband durch mechanische Einwirkung (als Beispiel dafür könnte man den Fall von Körte anführen, wo die Mutter 4 Monate vor der Geburt des Kindes einen Unfall erlitt, der eine intrauterine Fraktur des Humerus bewirkt haben soll, die dann ihrerseits die Auslösung für die Geschwulstbildung gab);

2. die (hauptsächlich in Betracht kommende) Ausschaltung durch unregelmäßige Wachstumsvorgänge und zwar:

a) in der embryonalen Entwicklungszeit — sie bilden nach Ribbert den Ausgangspunkt der meisten Geschwulstarten;

b) Keimausschaltungen, unabhängig von den Entwicklungsvorgängen und allmählich vor sich gehend, dadurch, daß aus bereits fertig gestelltem Gewebe kleinere Komplexe oder einzelne Zellen wieder herausgelöst werden, was besonders durch entzündliche Wucherungen geschehen kann.

Zunächst spricht gewiß die Tatsache der im frühesten Kindesalter, ja bereits im Fötalleben auftretenden Geschwülste, also zu einer Zeit, wo direkte exogene Schädigungen noch so gut wie ausgeschlossen sind, für die Annahme von Ursachen, die intrauterin bereits wirksam sein müssen, wenngleich man es nicht vollständig ablehnen kann, daß irgendwelche schädigende Momente auch schon intrauterin entzündungserregend wirken und, wie zu Mißbildungen (Pagenstecher), so auch zu hyperplaseogener Geschwulstbildung führen könnten (Schwalbe) ebenso wie postuterin, so spricht doch eigentlich die Mehrzahl der Beobachtungen jener Tumorarten für eine embryonale Störung der Entwicklung, vielleicht zugleich mit Störung des Wachstums, also für dysontogenetische Geschwulstbildung.

Während also reife maligne Bindesubstanzgeschwülste (Sarkome) häufiger angeboren oder in frühem Lebensalter aufzutreten pflegen, kommen die malignen Epithelgeschwülste (Carzinome) meist erst in höherem Alter vor (Maximum der Mortalität 5. bis 6. Dezennium). Selten treten sie bei Greisen von mehr als 70 Jahren auf. Carzinom im 2. bis 3. Lebensjahrzehnt ist ebenfalls selten, noch seltener tritt Krebs bei Kindern auf. „Carzinom" bei Kindern und gar bei Neugeborenen sind meist maligne Mischtumoren, sehr selten wirklich einfache Carzinome (Aschhoff). In der gesamten Literatur ist es mir gelungen, 3 Fälle von angeborenem Carzinom an den Extremitäten zu finden. Abgesehen von dem Fall Friedreich, bei dem der Carzinomcharakter der Geschwulst wohl einwandsfrei feststeht, ist es bei Cotton und Kelbourne King fraglich, ob es sich überhaupt um ein Carzinom handelt. Bei Cotton habe ich über eine histologische Untersuchung in der Literatur nichts finden können. Auf Grund der Lokalisation liegt es näher an ein Sarkom als an ein Carzinom zu denken. Die Diagnose Carzinom im Falle Kelbourne King ist bereits auf Grund der histologischen Präparate von verschie-

denen Seiten bezweifelt worden. Er selbst besteht allerdings trotz dieser Einwendungen auf seiner Auffassung. Das von Friedreich beschriebene Carzinom jedoch ist völlig einwandsfrei. Dieser Fall ist außerdem dadurch noch besonders interessant, ja in der Literatur einzig dastehend, daß Mutter und Neugeborenes Carzinome desselben Geschwulstcharakters besitzen. Friedreich betrachtet den in der Leber konstatierten Tumor als primäre Geschwulst. Was den Tumor am Knie des Fötus betrifft, so darf seiner Ansicht nach derselbe nicht als eine reine Coincidenz aufgefaßt werden, sondern als ein Fall einer Uebertragung, welche im intrauterinen Leben von der Mutter auf den Fötus stattgefunden hatte. Für die Entwicklung am Knie des Fötus macht er als mechanisches Moment den gerade hier oft stark einwirkenden Druck des Uterus verantwortlich. Von Birsch-Hirschfeld dagegen wird der Fall in dem Sinne erklärt, daß es sich um eine echte Metastase von der primären Geschwulst der Mutter aus auf die Haut des Fötus gehandelt habe.

Literatur-Angaben.

1) Aschhoff:
„Pathologische Anatomie."
Jena, Gustav Fischer 1923.

2) Borst:
„Die Lehre von den Geschwülsten."
Wiesbaden, Bergmann 1908.

3) Brüning u. Schwalbe:
„Handbuch der allgemeinen Pathologie und der phatologischen Anatomie des Kindesalters."
Wiesbaden, Bergmann 1912.

4) M. v. Brunn:
a) „Chirurgische Krankheiten der oberen Extremitäten."
b) „Chirurgische Krankheiten der unteren Extremitäten."
Deutsche Chirurgie, Lief. 64, Lief. 66.

5) Kirchner u. Nordmann:
„Die Chirurgie."
Bd. II (Die Geschwülste) 1928.

6) Kirmisson:
„Lehrbuch der chirurgischen Krankheiten angeborenen Ursprungs." 1899.

7) Ribbert:
„Geschwulstlehre."
Bonn 1914.

8) W. V. Simon:
„Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie."

9) Steffen:
„Die malignen Geschwülste des Kindesalters."
Stettin 1906.

10) Virchow:
„Die krankhaften Geschwülste."
Bd. II, Berlin.

Lebenslauf.

Ich, Vera Adler, bin als Tochter des Rittergutsbesitzers Josef Adler und seiner Frau Frieda, geb. Lichtenberg, am 3. XII. 04 in Breslau geboren.

Von 1911—1924 besuchte ich die Augusta-Schule zu Breslau, an deren Realgymnasium ich mein Abitur machte.

Im Sommer-Semester 1924 begann ich Medizin zu studieren und bestand 1926 das Physikum und 1929 das Staatsexamen. Beide Prüfungen legte ich an der Friedrich-Wilhelm-Universität Breslau ab.

Ich besitze die preußische Staatsangehörigkeit.